Aus der Pathologischen Abteilung des Städtischen
Krankenhauses Neukölln, Berlin-Buckow
Chefarzt: Privatdozent Dr. med. Kurt Köhn

Die Aortenisthmusstenose (und ihre Beziehung zu weiteren, insbesondere Herz- und Gefäss-Missbildungen)

INAUGURAL-DISSERTATION
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Gerhard Zanner
aus Berlin

1961

Aus der Pathologischen Abteilung des Städtischen
Krankenhauses Neukölln, Berlin-Buckow
Chefarzt: Privatdozent Dr. med. Kurt Köhn

Die Aortenisthmusstenose (und ihre Beziehung zu weiteren, insbesondere Herz- und Gefäß-Mißbildungen)

INAUGURAL - DISSERTATION
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Gerhard Zanner
aus Berlin

Dekan: Professor Dr. med., Dr. med. dent. Ewald Harndt

Referent: Privatdozent Dr. med. Kurt Köhn

Korreferent: Professor Dr. med. Wilhelm Maßhoff

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Freien Universität Berlin

Promoviert am: 28. Dezember 1961

Einleitung

Durch die Vervollkommnung der klinischen Diagnostik angeborener Herz- und Gefäßfehler, sowie durch den Ausbau der chirurgischen Therapie derselben, ist auch die Aortenisthmusstenose (AIS) in den letzten Jahren immer mehr in den Mittelpunkt des klinischen Interesses gerückt.

Die AIS ist die häufigste Mißbildung der großen herznahen Gefäße. Die Lebenserwartung der mit diesem Leiden behafteten Menschen ist im allgemeinen günstig, da häufig geringere Grade der Mißbildung vorliegen, die Herz und Kreislaufsystem nur wenig belasten und daher lediglich als Nebenbefund imponieren.

Aufgabe dieser Arbeit ist die Zusammenstellung der uns heute über die AIS bekannten Daten sowie der im Zusammenhang mit der AIS auftretenden weiteren Mißbildungen, insbesondere am Herzen und am Kreislaufsystem. Es wurden statistisch von mir nur solche Fälle von AIS berücksichtigt, die bei Neugeborenen und Säuglingen bis zur Beendigung des ersten Lebensjahres beobachtet werden konnten, da Träger der AIS mit weiteren multiplen Mißbildungen zumeist innerhalb der ersten Lebensmonate sterben.

Zwei besonders eindrucksvolle Vorkommnisse dieser Art aus dem Beobachtungsgut des Pathologischen Instituts des Städtischen Rudolf-Virchow-Krankenhauses und der Städtischen Frauenklinik am Mariendorfer Weg, Berlin-Neukölln, veranlaßten mich zu der nachstehenden Arbeit, da über die Häufigkeit der im Zusammenhang mit der AIS anzutreffenden weiteren Mißbildungen bei Neugeborenen und Säuglingen keine ausführlichen Zusammenstellungen bekannt sind.

Unter möglichst weitgehender Berücksichtigung der Literatur wurden die in dieser Arbeit enthaltenen Tabellen zusammengestellt.

Kurzer historischer Überblick

Die Aortenisthmusstenose (AIS) wird erstmalig bei GIOVANNI BATTISTA MORGAGNI (1682 - 1771) erwähnt. In seinem Werk "De sedibus et causis morborum per anatomen indagatis" beschreibt er in "Liber II; de morbis thoracis, Epist. anat. medica XVIII, art. 6, 1761" die Sektion eines Mönches:

"Thorace recludo et aqua in eo animadversa, magnitudo cordis occurit tanta nunquam antea, ob summam praesertim ventriculi dexteri annexaeque auriculae dilatationem. Arteria autem magna erat prope cor ad miram angustiam contracta."

Etwa 30 Jahre später, 1789 und 1791, beschrieb der französische Anatom und Prosektor des Hotel-Dieu in Paris, M. PARIS, erstmalig die pathologisch-anatomischen Veränderungen der AIS genauer. Er versuchte, auch eine Erklärung für die Entwicklung des Kollateralkreislaufs zu geben.

A. MECKEL (1827) publizierte über eine AIS mit Ruptur des rechten Ventrikels und mit Ausbildung eines Kollateralkreislaufes. Die dilatierten und geschlängelt verlaufenden Interkostalarterien hatten zu Erosionen der Rippen geführt. Entgegen der Ansicht von HAMERNYK (1848), daß OPPOLZER (1848) als erster die AIS am lebenden Menschen diagnostiziert hätte, gebührt dieses Verdienst bereits LEGRAND (1835).

SCHEELE (1870) publizierte über Blutdruckdifferenzen zwischen der Arteria radialis und der Arteria femoralis als wichtigsten diagnostischen Hinweis auf das Vorhandensein einer AIS. Etwas später stellte WERNICKE (1875) folgende 5 Leitsymptome zur klinischen Diagnostik der AIS auf:

1.) Ausbildung eines Kollateralkreislaufs
2.) Pulsation in der Interscapulargegend
3.) Dilatation der Interkostalarterien
4.) Geräusche über den anastomosierenden Gefäßen
5.) Blutdruckdifferenzen zwischen Arm- und Beinarterien.

Die ersten zusammenfassenden Darstellungen der AIS lieferten unter Hinzufügung eigener Beobachtungen:

CRAIGIE	(1841): 10 Fälle,	HAMERNYK	(1843): 12 Fälle,
LEBERT	(1852): 16 " ,	FÖRSTER	(1854): 35 " ,
PEACOCK	(1866): 40 " ,	EPPINGER	(1871): 46 " ,
KRIEGK	(1878): 54 " ,	BARIÉ	(1886): 91 " ,
LORIGA	(1887): 94 " ,	MARTENS	(1890): 100 " ,
VIERORDT	(1898): 135 " ,	BONNET	(1903): 160 " ,
MEIXNER	(1922): 207 " .		

Die heute noch umfassendste Darstellung der AIS verdanken wir MAUDE ABBOTT (1928). Sie wertete 200 Fälle der Weltliteratur statistisch aus. Ihre Arbeit bildete lange Zeit die einzige Grundlage aller weiteren Publikationen.

In den Jahren 1928 bis 1946 wurden 104 neue Fälle im Schrifttum niedergelegt und von REIFENSTEIN, LEVINE und GROSS (1947) in einer neuen statistischen Zusammenstellung über die AIS vom Erwachsenentyp veröffentlicht.

DETERLING, GROSS und Mitarbeiter begannen 1938 mit tierexperimentellen Vorarbeiten zur operativen Therapie der AIS. Es bedurfte jedoch erst weiterer Untersuchungen durch BLALOCK und PARK, CRAFOORD und NYLIN, GROSS und HUFNAGEL, OWINGS und HEWITT, bis es dann endlich CRAFOORD am 19. 10. 1944 erstmalig gelang, einen Patienten mit einer AIS erfolgreich zu operieren. Seit dieser mit gutem Dauererfolg ausgeführten Operation sind weit über 1000 Menschen mit AIS operiert worden.

Pathologische Anatomie und -Physiologie der AIS

Als Isthmus aortae wird der Teil der Aorta bezeichnet, der zwischen der Abgangsstelle der linken Arteria subclavia und der Einmündungsstelle des Ductus arteriosus Botalli (D. a. B.) gelegen ist.
Unter einer AIS im weiteren Sinne versteht man jedoch nicht nur Stenosen im Bereich des Isthmus aortae, sondern auch solche am Aortenbogen und an der Aorta descendens.
Die Form der Stenose ist vielgestaltig, ihre Durchgängigkeit sehr unterschiedlich, von der völligen Atresie bis zur normal weiten Aorta finden sich alle Grade von Lichtungsweiten. Die Gestalt kann trichter- oder kegelförmig sein. Man spricht ferner von konischer, diaphragmatischer und ringförmiger Stenose. Die ringförmigen Stenosen können aber auch durch Faltenbildung oder Duplikationen der Intima hervorgerufen werden. Quergestellte Scheidewände wurden von LEGRAND (1835) und HAMERNYK (1843) beobachtet. VIERORDT (1898) fand knorpelige Neubildungen, im Fall DLAUHY (1842) fanden sich sogar Knochenplättchen. Die Lumina können rund und konzentrisch sein, sie können aber auch durch lippenförmige Vorsprünge als schlitzartig (PANSCH, 1905) oder sichelartig (WRANY, 1870) imponieren. Die Länge der Stenose mißt nach VIERORDT (1898) zwischen 0,5 und 7 cm (7 cm bei QUINQUANDT, 1868), die durchschnittliche Länge nach BARIÉ (1886) 2 cm.
Durch die Stenose wird auch die äußere Gestalt des Gefäßes geformt. Häufig kann man die stenosierende Stelle an der nicht aufgeschnittenen Aorta genau lokalisieren. Nach BARIÉ (1886) sind in einem Drittel aller Fälle auch sklerotische Wandveränderungen zu finden. Ähnliche Beobachtungen machten KRETZ (1895) und BUMKE (1901). Durch Thrombenauflagerung kann sich an der Stelle der Stenose eine völlige Atresie entwickeln (JONES, 1857).

Die echten Atresien des Isthmus aortae mit und ohne Pseudotruncusbildung sollen in dieser Arbeit nicht berücksichtigt werden. Sie treten seltener als

die Stenosen auf. Das Verhältnis von Stenosen zu Atresien beträgt nach HERXHEIMER (1909) 7 : 1 und nach VIERORDT (1898) 9:1.

Häufig wird unmittelbar hinter der Stenose eine sogenannte poststenotische Erweiterung der Aorta beobachtet, zuerst von HORNUNG (1878) und SCHICHHOLD (1897) ausführlich beschrieben.

Eine einheitliche Einteilung der AIS konnte trotz zahlreicher Versuche, diese Mißbildung vom funktionellen, morphologischen und genetischen Standpunkt aus zu rubrizieren, immer noch nicht gefunden werden.
Die AIS läßt sich nach folgenden Gesichtspunkten einteilen:

1. nach rein morphologischen (HAMERNYK, NIEDNER)
2. nach genetischen (BONNET, DOERR)
3. nach morphologisch-funktionellen (EDWARDS, GROB, BAHNSON)
4. und nach klinisch-funktionellen (BLUMENTHAL und DAVIS).

HAMERNYK (1843 und 1848) unterteilte die AIS in folgende Lokalisationstypen:

1. Sitz am Isthmus aortae (sog. typische AIS)
2. Sitz oberhalb des D. a. B. (obere AIS)
3. Sitz unterhalb des D. a. B. (untere AIS).

NIEDNER (1957) unterscheidet 2 Hauptformen; die typischen oder kurzen Stenosen und die atypischen oder langen Stenosen. Diese beiden Formen unterteilt er weiterhin in ductale, supraductale und infraductale.

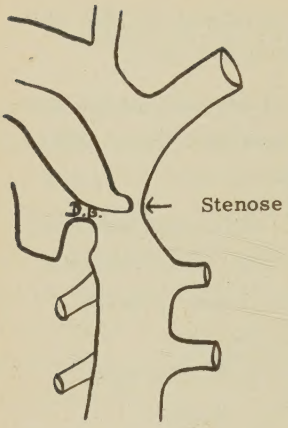
Die auch heute noch gebräuchlichste Einteilung, die sich bisher stets gut bewährt hat, geht auf BONNET (1903) zurück. Sie berücksichtigt sowohl die Lokalisation als auch die Genese der AIS und trennt einen Neugeborenen- von einem Erwachsenentyp.

Typ I : Neugeborenenstenose: konisch geformte Stenose im Bereich des eigentlichen Isthmus aortae.

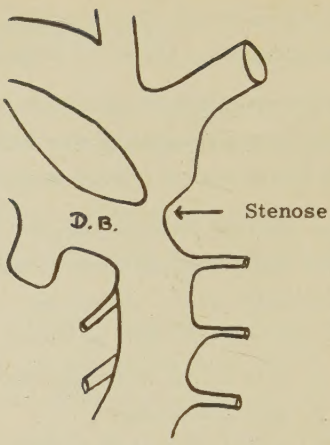
Typ II : Erwachsenenstenose: tief eingeschnittene Stenose im Bereich der Mündung des D. a. B.

Typ III : Erwachsenenstenose bei Kindern oder Neugeborenenstenose bei Erwachsenen.

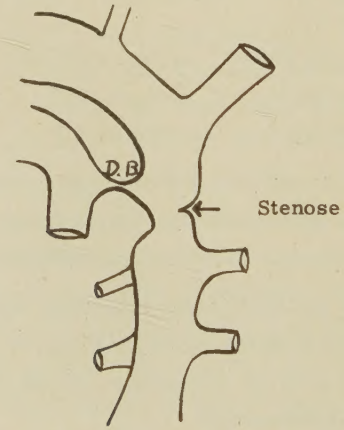
Typ IV : Stenosen an anderen Stellen der Aorta



Neugeborenenform der AIS
mit Kollateralkreislauf



Neugeborenenform der AIS
ohne Kollateralkreislauf



Erwachsenenform der AIS

Die Bezeichnungen "Neugeborenen-" und "Erwachsenen"-Stenose weisen gleichzeitig auch auf die Lebensdauer der mit dieser Mißbildung Behafteten hin. Sie ist bei der Neugeborenenstenose, die sehr häufig mit weiteren, oft recht komplizierten Mißbildungen nahezu aller Art vergesellschaftet ist, nur sehr kurz. Im Gegensatz hierzu sind multiple Mißbildun-

gen bei der Erwachsenenstenose selten. Der D. a. B. ist bei letzterer Form zumeist obliteriert, die Stenose selbst kurz, während der D. a. B. bei der Neugeborenenform vikariierend offen und die Stenose lang ist. Bei der Neugeborenenform ist der Sitz der Stenose zwischen der Arteria subclavia sinistra und dem D. a. B. gelegen; aus Gründen der ausreichenden Blutversorgung der unteren Extremitäten muß der D. a. B. also offen bleiben.

Nach DOERR (1950), der die AIS schließlich vom entwicklungsgeschichtlichen Standpunkt aus betrachtet, werden 3 Gruppen unterschieden:

Gruppe A : Arcus- oder Fünferstenosen. Sie liegen in dem Gebiet der früheren Einmündungsstelle der 5. linken Kiemenbogenarterie in die Aorta dorsalis, also zwischen der Arteria carotis communis sinistra und der Arteria subclavia sinistra.

Gruppe B : Isthmusstenose im engeren Sinne oder Sechserstenosen. Es sind dieses die im eigentlichen Isthmusbereich liegenden Stenosen, d.h. im Bereich der früheren oder erhalten gebliebenen Einmündungsstelle des D. a. B., entsprechend der 6. linken Kiemenbogenarterie. Je nach der Lage der Stenose spricht man auch von oberer, mittlerer und unterer Sechserstenose.

Gruppe C : Descendens- oder Viererstenosen. Sie liegen an der ehemaligen Einmündungsstelle der 4. rechten Kiemenbogenarterie, in Höhe der früheren Vereinigungsstelle der beiden Aortenbögen, also am Ende des Aortenbogens.

Die klinische Symptomatik berücksichtigend, schlägt EDWARDS (1953) folgende Einteilung vor:

1.) Isthmusstenose mit geschlossenem D. a. B.
   a) Stenose in der Nähe des Ligamentum arteriosum
   b) Stenose mit ungewöhnlicher Lokalisation
   c) Stenose mit Einbeziehung der rechten und linken Arteria subclavia

2.) Isthmusstenose mit offenem D. a. B.

a) Stenose distal von der aortalen Einmündungsstelle des Ductus

b) Stenose proximal von der aortalen Einmündungsstelle des Ductus

a_1) ohne Kollateralkreislauf

b_1) mit Kollateralkreislauf.

GROB (1949) unterscheidet schließlich nach funktionellen und morphologischen Gesichtspunkten:

1.) Isthmusstenose proximal von der linken Arteria subclavia: Die Blutversorgung der Aorta descendens erfolgt durch den offenen D. a. B.

2.) Isthmusstenose distal vom Abgang der Arteria subclavia sinistra,

a) mit funktionierendem D. a. B.

b) ohne funktionierenden D. a. B.

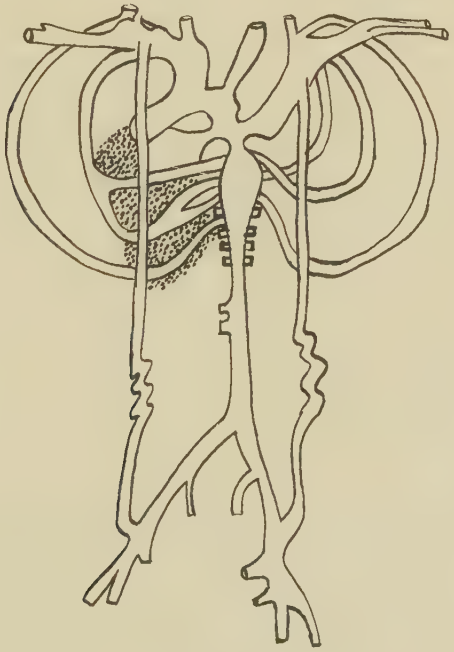
BAHNSON (1952) unterteilt noch in komplizierte und nicht komplizierte AIS. Als kompliziert bezeichnet er die Neugeborenenform im Sinne BONNETS, weil sie häufig von anderen Mißbildungen begleitet ist. Die nicht komplizierte Stenose dagegen ist die eng umschriebene, die oft eine diaphragmaförmige Einschnürung aufweist. Sie ist in 25 bis 40 % von einer Klappenanomalie (zweizipfelige Klappe) begleitet.

BLUMENTHAL und DAVIS (1941) wiederum sprechen unter Berücksichtigung des Phänomens der poststenotischen Cyanose von einer kompensierten und einer nicht kompensierten AIS, ferner von "preductal"- und "postductal-forms". Diese Einteilung bezieht sich auf die Lage der Stenose zum D. a. B.

Je nach dem Umfang und der Lage kommt der Stenose ein verschiedengradiger Krankheitswert zu. Ist die Stenose nur gering entwickelt, so ist sie klinisch bedeutungslos, sie wird lediglich bei der Obduktion als Neben-

befund festgestellt. Erst bei stärkerer Ausprägung gewinnt die Stenose Krankheitswert und es kommt zu einer unterschiedlichen Blutversorgung der unteren und der oberen Extremitäten. Die oberen Extremitäten, der Kopf und das Coronarsystem werden zumeist gut und ausreichend durchblutet, während die unteren Körperabschnitte, die distal der Stenose gelegen sind, unter einer mangelhaften Blutversorgung leiden.

Die AIS stellt für die Versorgung der unteren Körperhälfte mit Blut ein schweres Hindernis dar. Um dieses Hindernis zu umgehen und der unteren Körperregion wenigstens ein Minimum an Blut zukommen zu lassen, sind 2 Kompensationswege möglich:



Kollateraler Kreislauf bei
AIS (nach Reynaud, 1828)

a) die Ausbildung eines Kollateralkreislaufs
b) die Erhöhung des Blutdruckes in dem der Stenose vorgeschalteten Kreislaufabschnitt (linkes Herz und Aorta ascendens).

Zu a)
Das Blut gelangt über Kollateralen in die Aorta descendens. Dieses Kollateralnetzwerk kann sehr stark ausgebildet sein. Der größte Teil der Kollateralen entspringt der Arteria subclavia.

Über den Truncus costocervicalis zieht die Arteria intercostalis suprema und über den Truncus thyreocervicalis die Arteria transversa colli mit ihrem Ramus descendens zur Brustwand und die Arteria axillaris mit ihren Ästen Arteria thoracica suprema, Arteria thoracoacromialis und den einzelnen Rami, die Arteria thoracica lateralis und die Arteriae subscapulares mit ihren Ästen, den Arteriae circumflexa scapulae zum Schultergürtel. Sie treten in Verbindung mit den Arteriae intercostales. Die stets am stärksten ausgeprägte Anastomose ist der von der Arteria thoracica interna abgehende mediale Endast, die Arteria epigastrica cranialis, die durch die Rectusscheide hindurchzieht und mit der Arteria epigastrica caudalis anastomosiert. Hierdurch ist ein direkter Anschluß der Arteria subclavia zur Arteria ilica externa geschaffen.

Eine weitere und letzte Möglichkeit ist ein offener Ductus arteriosus Botalli. Ist sein Lumen weit genug, können Kollateralen vollständig fehlen. BUCHS (1950) vertritt die Meinung, daß die Ausbildung der Kollateralen erst nach der Geburt zu stande kommt. Als Beweis sieht er bei geschlossenem D. a. B. die erst allmähliche Entwicklung eines systolischen Geräusches an.
H. TAUSSIG (1947) verlegt den Entstehungszeitpunkt in die Embryonalphase. Sie erklärt die Entstehung der Kollateralen wie folgt: Mündet der D. a. B. oberhalb oder direkt in die Stenose, so wird der rechte Ventrikel überlastet und der Druck im rechten Herzen steigt. Die Folge ist ein starker Blutabfluß durch das Foramen ovale in das linke Herz. Nun steigt

auch hier der Druck. Es wird also ein Druckanstieg im linken Herzen provoziert. Damit die großen, aus dem linken Ventrikel stammenden Blutmengen abfließen können, bilden sich Kollateralen aus.
Wenn der D. a. B. unterhalb der Stenose in die Aorta mündet oder auch sehr weit ist, bilden sich keine Kollateralen. Schließt sich bei der Geburt jedoch der D. a. B., obwohl eine AIS vorliegt, so wird der linke Ventrikel plötzlich stark überlastet und es kann zum akuten Linksherzversagen kommen.
Die von der Aorta abgehenden anastomosierenden Gefäße werden innerhalb kürzester Zeit aneurysmatisch. Damit wird ihre Wandung dünn und brüchig, wodurch praktisch eine laufende Rupturgefahr besteht.
Ist eine ausreichende Blutversorgung der unteren Körperhälfte gewährleistet, so fehlt jegliche Cyanose; lediglich wenn allein der D. a. B. die Blutversorgung der unteren Extremitäten übernimmt, resultiert eine Cyanose in den entsprechenden Körperregionen.
Der im kleinen Kreislauf zwangsläufig herrschende Hochdruck führt recht bald zu morphologischen Gefäßveränderungen in Gestalt von Intimaproliferationen, Mediahypertrophien, Nekrosen und schließlich auch Obliterationen in der Lunge im Sinne der Pulmonalsklerose.
Die Pulsation der geschlängelt liegenden Arteriae intercostales ist oftmals derart stark, daß sie zu kleinen Knochenerosionen führt. Diese Usuren sind röntgenologisch nachweisbar. Sie liegen an den unteren Rippenrändern, hauptsächlich der 4. bis 7. Rippe, da die anderen Gefäße für den Kollateralkreislauf nicht so sehr in Anspruch genommen werden. Vor dem 10. Lebensjahr treten diese Usuren selten auf. NEUHAUSER (1946) beschrieb sie jedoch schon bei einem 9 Monate alten Säugling. ERDÉLYI (1949) beobachtete Usuren am Unterrand des Schlüsselbeines. Solche Usuren sind stets pathognomonisch für die Diagnose einer AIS.

Zu b)

Der Blutdruck liegt im Durchschnitt zwischen 200/140 und 180/120 mm Hg. Doch treten auch Werte über 300 mm Hg auf. Differenzen zwischen links

und rechts sind nicht selten, was durch die Lokalisation der Stenose zwanglos erklärt werden kann. Unterschiede zwischen links und rechts fehlen, wenn die Stenose unterhalb der Einmündungsstelle der Arteria subclavia sinistra liegt; findet sie sich zwischen der Arteria subclavia sinistra und der Arteria carotis communis sinistra, so ist der Druck im linken Arm genau so groß wie der in den unteren Extremitäten. Ist die Einmündungsstelle der Arteria subclavia sinistra eingeengt, so ist der Blutdruck rechts höher als links. In den unteren Extremitäten herrscht stets eine Hypotonie.

Damit das Blut unter Umgehung der Stenose schließlich doch ans Ziel gelangt, muß ein höherer Druck aufgewendet werden, um eine bestimmte Blutmenge durch die Anastomosen hindurchzupressen. Um diese Widerstände zu überwinden, herrscht zwischen dem Herzen und der Stenose ein erhöhter Druck. Pathologisch-anatomisch und auch klinisch beobachtet man jetzt eine Wandverstärkung der linken Herzkammer. Als Folge davon setzt nun eine relative Insuffizienz ein, die sich durch eine Dilatation der linken Herzkammer zu kompensieren versucht. Die laufende Belastung der Kollateralgefäße durch den erhöhten Blutdruck führt zu einer Wandverdickung der Arterien bzw. der Kollateralen, Proliferation der Intimaendothelien und Hypertrophie der muskulären und elastischen Elemente der Media. Die starke Zunahme des adventitiellen Stützgewebes vermindert jedoch die Elastizität. Sklerose und Atheromatose der Gefäße folgen. Auch können Aneurysmen entstehen, wobei eine stete Rupturgefahr vorhanden ist. So werden gar nicht selten Aorten-, Hirnbasisgefäß- und Coronaraneurysmen beobachtet. Dehnungsaneurysmen und miliare Rupturaneurysmen der Aorta mit begleitender Aortitis sind beschrieben worden.

EDWARDS (1948) ist der Ansicht, daß die Ursache des bei der AIS auftretenden systolischen Geräusches von den Klappen herrührt. ROSSI (1954) dagegen meint, und ihm schließen sich die meisten Autoren an, daß die poststenotische Dilatation das Auftreten von Randwirbeln verur-

sache und damit die Geräusche. Ebenfalls führen Gefäßveränderungen, wie Einlagerung von Cholesterinestern, hyaline Umwandlung und Verkalkung der Aorta zur Bildung von geräuschverursachenden Randwirbeln.

Es werden aber auch diastolische Geräusche beschrieben. Als Ursache dafür wird die Regurgitation in der Aorta, ein offener D. a. B. oder das Abknicken der Anastomosen angesehen.

Äußerst schwierig sind die hämodynamischen Verhältnisse dann zu beurteilen, wenn man das Vorliegen eines offenen bzw. geschlossenen D. a. B. oder gar einer Aortenklappeninsuffizienz oder -stenose mit zu berücksichtigen hat. Besteht eine Stenose proximal des Abganges des D. a. B., was der infantilen Form der AIS im Sinne BONNETS entspricht und ist der D. a. B. offen, so wird der obere Teil des Körpers vom linken Ventrikel mit Blut versorgt, während der untere Teil sein Blut hauptsächlich vom rechten Ventrikel bekommt. Die Folge davon ist eine Cyanose der unteren Körperregion, was sich zumindest dahingehend auswirkt, daß die Zehen bläulich gefärbt erscheinen. Bei geringen Graden der Stenose reicht die arterielle Versorgung durch den linken Ventrikel aus, um das Auftreten einer Cyanose zu verhindern. Sind jedoch Kollateralgefäße in genügender Zahl vorhanden, so tritt in keinem Fall eine Cyanose auf, auch fehlt zumeist eine Blutdruckdifferenz zwischen den oberen und den unteren Extremitäten. Ist aber der D. a. B. weit, so kann ein Links-Rechts-Shunt resultieren.
Als Folge der Rechtsherzbelastung kommt es dann sehr bald zu einer Dilatation der rechten Kammer und des rechten Vorhofes.
Die klinische Diagnose stützt sich also im allgemeinen, abgesehen von einem systolischen Geräusch über dem Herzen neben einem nach links verlagerten, hebenden Spitzenstoß, lediglich auf die Cyanose der unteren Extremitäten, die aus den oben erwähnten Gründen auch einmal fehlen kann; ferner auf die Blutdruckdifferenz zwischen oberer und unterer Extremität.
Ist die Stenose distal des Abganges des D. a. B. gelegen, der Ductus sehr weit und findet sich gleichzeitig ein offenes Foramen ovale, so entsteht

eine komplizierte hämodynamische Situation. Es tritt eine stärkere Belastung des linken Ventrikels auf, da es immer wieder zum Druckausgleich durch das Foramen ovale kommt. Auch wird der kleine Kreislauf stark in Mitleidenschaft gezogen. Zum Zwecke der Kompensation tritt eine Rechtshypertrophie auf. Der Strömungswiderstand kann jetzt so groß werden, daß es zum Rechts-Links-Shunt kommt. Gleiche Verhältnisse liegen vor bei der Hypoplasie der Aorta ascendens und beim Pseudotruncus pulmonalis. Bei Letzterem fehlt der Anfangsteil der Aorta vollständig. Die Arteria pulmonalis versorgt dabei durch den D. a. B. den großen Kreislauf.

Die AIS als Teilerscheinung bestimmter klinischer Syndrome

HOCHSINGER (1891) machte auf die Kombination der AIS mit Hypospadie und Krytorchismus aufmerksam. Das wahlweise Auftreten der AIS mit Agenesie bzw. Hypoplasie der Hoden oder der Ovarien, gekoppelt eventuell mit Infantilismus, Minderwuchs und einem Pterygium colli bilateralis wird als ULLRICH-TURNER-SYNDROM angegeben. Auch beim BONNEVIE-ULLRICH-SYNDROM kann eine AIS auftreten; desgleichen kommt sie gelegentlich bei der Akrochondroplasie, dem MARFAN-SYNDROM, vor.

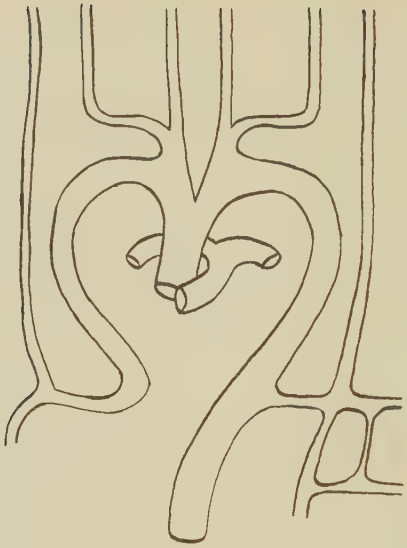
Entwicklungsgeschichte, Pathogenese und Ätiologie

Für das Verständnis der angeborenen Mißbildungen des Herzens und des Gefäßsystems ist die Kenntnis der embryonalen Entwicklung des Herzens und der Gefäße von größter Wichtigkeit.

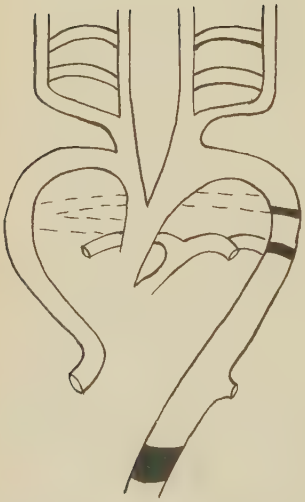
Die Ausdifferenzierung der großen Gefäße geschieht zur gleichen Zeit wie die des Herzens. Bereits in der 2. Embryonalwoche (die Länge des Foeten beträgt jetzt 3 - 11 mm), legen sich mesenchymale Zellen ventral vom Vorderdarm zusammen. Sie bilden ein Rohr, das den Ausgangspunkt der Aorta und der branchiocephalen Gefäße bildet. Am 20. Tag beginnt bereits ein primitives Zirkulationssystem in Funktion zu treten (der Embryo ist zu diesem Zeitpunkt 1,32 cm lang) und am 22. Tag ist das intraembryonale Gefäßsystem funktionstüchtig. Die weitere Ausbildung der Gefäße ist durch die funktionelle Belastung derselben (Strömungsgeschwindigkeit und Blutdruck) bedingt.

Die Kiemenbogenarterien stellen die Verbindung zwischen der ventralen und der dorsalen Aorta dar. Man nimmt an, daß beim Menschen in gleicher Weise wie beim Tier auf jeder Seite 6 Kiemenbogenarterien angelegt werden, obwohl sie beim Menschen zu keinem Zeitpunkt der Entwicklung sämtlich ausgebildet sind. Sie werden von cranial nach caudal von 1 - 6 beziffert.

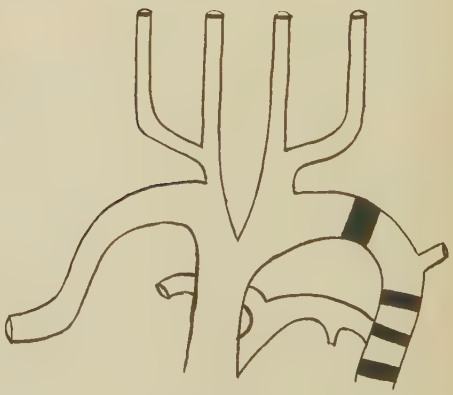
In der 4. Woche entwickeln sich die 3. und 4. Kiemenbogenarterien. Auf der linken Seite wird aus dem distalen Gefäßabschnitt des 6. Aortenbogens der Ductus arteriosus Botalli, der bei der Geburt obliteriert und zur Chorda ductus arteriosi wird. Der 4. Aortenbogen entwickelt sich auf der linken Seite zum definitiven Aortenbogen, dem Arcus aortae. Er läuft über dem linken Hauptbronchus nach hinten und zieht mit dem Rest der noch vorhandenen Aorta dorsalis sinistra als Aorta thoracica caudal. Aus dem Arcus aortae entspringen die Arteria carotis communis sinistra, die Arteria subclavia sinistra und der Truncus brachiocephalicus.



Entwicklung der aus dem Herzen
entspringenden Arterien



Embryonale Aortenbogenform
(Isthmus noch nicht vorhanden)



Gefäßverhältnisse
beim Erwachsenen

Die Lokalisation des Isthmus aortae ist während des embryonalen Wachstums eine andere als beim Neugeborenen. Die Einmündung der 4. linken Kiemenbogenarterie in die Aorta dorsalis sinistra liegt in der ersten Hälfte des Embryonallebens proximal und der Ursprung der Arteria subclavia sinistra distal. Zu dieser Zeit existiert noch kein eigentlicher Isthmus aortae. Erst in der zweiten Hälfte, wenn es zum Descensus des Herzens kommt, wandert der Ursprung der Arteria subclavia sinistra auf das Herz zu. Dadurch liegt dann der Ursprung der Subclavia proximal und die Einmündung des Ductus distal. Nun erst kann man von einem Isthmus aortae sprechen.

Die Determinationsperiode der AIS ist die gleiche wie die der Entwicklungsstörungen der Niere und des Genitalapparates (GOERTTLER, 1958). Der von mir aufgezeigte Fall 1 scheint einen deutlichen Beweis dafür darzustellen.

Die Genese der AIS ist bis heute noch nicht geklärt, man ist über Theorien und Hypothesen bis jetzt nicht hinausgekommen.

Die verbreiteste Theorie über die Entstehungsursache der AIS geht auf SKODA (1855) zurück. Er war der Ansicht, daß Fasern des D. a. B. in die Aorta einstrahlen und so zur Stenose der Aorta führen. Diese Fasern bilden sich durch die nach der Geburt einsetzenden Obliterationsvorgänge am D. a. B. Diese Ansicht wurde von DIETRICH (1948) und BREMER (1948) bis in die jüngste Zeit verfochten.

DIETRICH hat anhand seines histologisch genau durchuntersuchten Falles nachweisen können, daß Obliterationsvorgänge des D. a. B. auf den Aortenbogen übergegriffen und so zur Stenose geführt hatten. Er glaubt an ein Zusammenwirken von Gangobliteration und Zug nach innen und schloß sich damit der Meinung ASCENSI's (1947) an. Das gleiche gilt für BREMER, der einen Fall von Arcusstenose veröffentlichte. VIERORDT (1898) und QUINCKE (1879) waren der Ansicht, daß die Involutionsvorgänge am D. a. B. auf die Aorta übergreifen. Auch BRUNNER (1898) meinte, daß sich das bei der Obliteration des D. a. B. bildende Granulationsgewebe in

die Aortenwandung hineinschiebe. ROKITANSKI (1875) lehnte diese Meinung ab und gab zu bedenken, daß der D. a. B. oftmals trotz des Vorhandenseins einer AIS offen gefunden wird. Er konnte keinen Zusammenhang zwischen der AIS und dem D. a. B. sehen und sprach von einer Persistenz des Isthmus als von einer reinen Entwicklungshemmung. Als Beweis seiner Ansicht wies er auf die häufige Kombination der AIS mit anderen Mißbildungen hin.

OPPOLZER (1848) dagegen schuldigt die anormale Struktur der Aortenwand als Ursache der AIS an.

HAMERNYK (1843, 1848) wiederum steht mit seiner Ansicht zwischen beiden oben genannten Theorien. Er bezeichnet die Stenose zwischen dem Abgang der Arteria subclavia sinistra und dem D. a. B. als Hemmungsmißbildung und vermutet einen Zusammenhang der unterhalb des D. a. B. gelegenen Stenose mit der Obliteration des D. a. B.

Auch auf mechanischem Wege versuchte man eine Erklärung über die Genese der AIS zu finden.

KING (1840) führte die Stenose darauf zurück, daß sich beim ersten Atemzug der linke Hauptbronchus dehne und die Aorta einenge. An den Rekurrenszug beim Anheben des Kehlkopfes als Ursache für die Stenose glaubte CHEVERS (1845). Sämtliche Theorien, die das Übergreifen der Schrumpfungsprozesse des D. a. B. auf die Aorta zur Erklärung der AIS heranziehen, haben heute nur noch historisches Interesse. Man weiß, daß die AIS sich bereits intrauterin ausbildet.

TAUSSIG (1947) vertrat die Meinung, daß alle Typenvarianten der AIS sich bereits intrauterin anlegen, d. h., daß es sich um eine reine foetale Entwicklungsstörung handelt. Für die Prognose sind die hämodynamischen Anpassungsvorgänge in utero entscheidend. EDWARDS (1948) konnte beweisen, daß zwischen dem Gewebe der Stenose und dem Ligamentum Botalli strukturell keinerlei Zusammenhang besteht. Er fand wesentliche histologische Unterschiede zwischen beiden. Bei der Stenose handelt es sich um primäre, wallartige Verdickungen der Media und

sekundärer Verdickung der Intima. GROB (1949) spricht von einem Überschießen der auch sonst unter normalen oder anderen pathologischen Verhältnissen beobachteten Rückbildungsvorgänge am embryonalen Aortensystem. Für ihn ist die AIS ein Spezialfall der Aortenbogenanomalien.

DOERR (1950) teilt die AIS vom teratogenetischen Standpunkt aus ein. Er spricht von einer obliterativen und einer hypoplasiogenen Form. Es soll sich also demnach um überschießende Obliterationen foetaler Kiemenbogenarterien handeln, d.h., die Stenose soll durch Obliteration entstehen oder durch Hypoplasie. Gleicherweise können auch primäre Defekte am Aortenbogen entstehen. Beide Formen können am Arcus, am Isthmus und an der Aorta descendens auftreten. Mit dieser Theorie lassen sich auch die Formvariationen, die von der geringen Einengung der Aorta über die Atresie bis zum völligen Fehlen eines Aortenstückes führen, erklären. Die obliterative Stenose würde etwa der Erwachsenenstenose BONNET's, die hypoplasiogene der Neugeborenenstenose gleichzusetzen sein.

Von ZIMMERMANN (1954) wird die entzündliche Genese zur Diskussion gestellt. Er fand in den Vasa vasorum perivasculäre Infiltrate, vereinzelt auch Plasmazellen. Daneben bestand eine periaortale Lymphadenitis.

Neuere Untersuchungen von MEESSEN (1957) über das weitere Schicksal der AIS haben ergeben, daß sie durch ödematöse Auflockerung, Verdikkung der Intima, rezidivierende thrombotische Auflagerungen und Organisation derselben an Stärke zunehmen kann. Während die Media Verwerfungen der Struktur erkennen läßt, ist die Adventitia stets stark verschwielt. Die ständige Druckbelastung und die atypischen Strömungsverhältnisse vor und hinter der Stenose werden als Ursache der an Stärke zunehmenden Stenose angegeben. Es handelt sich hierbei also um postnatale Vorgänge.

DERRA (1956) und Mitarbeiter haben solche älteren, festhaftenden, blanden Thromben bei Operationen des öfteren beobachten können. Sie glauben,

daß sich diese organisierten Thromben zusätzlich auf die Stenose, die hierdurch klinisch viel stärker in Erscheinung tritt, auswirken.

Ausführliche histologische Untersuchungen verdanken wir BENNINGHOFF (1950). Er untersuchte die Aorta vor und hinter der Stenose und fand keinen Unterschied im feingeweblichen Bau beider Stellen. Auch Untersuchungen, die nach Entfernung der Stenose vor und hinter der Resektionsstelle vorgenommen wurden, ergaben keine Differenz, obwohl die Belastung des Gewebes durch die Blutdruckverhältnisse in beiden Abschnitten eine völlig andere ist. Daraus folgert BENNINGHOFF, daß die AIS zu einer Zeit entstehe, wo der Aufbau und die Struktur des Gewebes der Aorta bereits voll ausgebildet ist. Unabhängig von der funktionellen Belastung des Gewebes bleibt dieses in seiner ihm von vornherein gegebenen Form erhalten. Zu den gleichen Ergebnissen kommt auch MEESSEN (1957).

Über endo- und exogene Noxen, die als ursächliche und auslösende Momente der AIS angenommen werden müssen, sind recht umfangreiche Untersuchungen angestellt worden. Von besonderem Interesse sind die von BÜCHNER (1951, 1953) und SCHELLONG (1954) durchgeführten tierexperimentellen Arbeiten über die Hypoxie.
Die Kombination von verschiedenen Herz- und Gefäßmißbildungen läßt einen endogenen Einfluß vermuten.
WEITZ (1940) sowie GÄNSSLEN und Mitarbeiter (1940) berichten über das familiäre Auftreten von Herzfehlern bei der Zwillingsforschung.
Für die Wirksamkeit endogener Faktoren spricht die Häufung der Herzfehler bei Verwandtenehen, familiäre Häufigkeit, hohe Geburtennummer des Herzfehlerkindes und spätes Gebäralter der Mutter.
Während man in früheren Zeiten nur die endogenen erblichen Faktoren diskutierte, gilt heute den exogenen Faktoren ein vermehrtes Interesse.

Als exogene Faktoren werden hauptsächlich angegeben:
Viruserkrankungen (Röteln, Toxoplasmose, Masern, Mumps), ferner Tuberkulose, Lues, endokrine Störungen der Mutter, vitaminarme Nah-

rung, Radium- und Röntgenbestrahlung und Bleivergiftung.

Neuerdings tauchte der Verdacht einer luischen Genese wieder auf. So fand MURPHY (1949) in 12 % seiner untersuchten Fälle eine spezifische Anamnese bei den Eltern.

Statistische Daten

Die Häufigkeit angeborener Herz- und Gefäßleiden beträgt nach DONZELOT und D'ALLAINES (1954) 1,04% aller Sektionen. Von 88 217 ausgeführten Sektionen fand man in 921 Fällen einen Herzfehler. Die Obduktionen lassen sich in folgende Altersklassen aufteilen:

Alter	Anzahl der Sektionen	Herzfehlervorkommen in %
bis 1 Monat	1018	8,3
1 Monat bis 2 Jahre	1307	3,6
3 - 12 Jahre	656	2,89

Nach BROWN (1950) beträgt die Häufigkeit kongenitaler Herzfehler 2%, nach DOERR (1954) 1,16%. EMERSON fand einen angeborenen Herzfehler bei 1‰ aller Kinder im Schulalter und bei 0,27‰ aller Erwachsenen.

Bei Totgeburten und bei Neugeborenen, die in den ersten Lebensmonaten verstorben waren, fanden DURAND und MÉTIANU (1954) unter Berücksichtigung der Weltliteratur in 8,3% einen angeborenen Herzfehler. WHITE (1949) errechnete 1,5% angeborener Herzfehler als Anteil unter allen Herzkrankheiten überhaupt, im Kindesalter sei aber mit 10% zu rechnen; DOERR (1954) nimmt 7,5% Herzfehler für das Kindesalter an.

Weitere Angaben liegen vor von:
WHITE und JONES (1928) 1,2% (37 bei 3000 Sektionen); LYON-RAUH und STIRLING (1954) 1,9% (147 bei 7673 Sektionen) und MAC MAHON und seine Mitarbeiter (1953) 0,32% (633 bei 194 418 Sektionen). -
Eine von ihnen ausgearbeitete Statistik über die Lebenserwartung zeigt folgendes Bild:

Es überlebten das Ende: der 1. Woche : 80%
des 1. Monats : 60 - 70%
des 1. Jahres : 40%
des 10. Jahres : 30 - 40%.

HECK (1955) überträgt diese Zahlen auf die Deutsche Bundesrepublik. Demnach würden 2 400 Kinder bei 750 000 jährlichen Geburten einen angeborenen Herzfehler haben. Davon sterben im ersten Lebensjahr allein 1 440. Das 10. Lebensjahr würden nur 720 - 960 erreichen. Je jünger die Patienten mit einem angeborenen Herzfehler sind, desto höher ist also die Todesrate.

Die Häufigkeit der AIS wird sehr verschieden angegeben:

ABBOTT (1928) fand bei 1 000 Fällen von Herz- und Gefäßmißbildungen die AIS 142 mal im Bereich des Isthmus aortae (14,2 %) und 36 mal an der Aorta descendens (3,6 %). Sie fand in 60 % ihrer Fälle den Erwachsenentyp der AIS.

SCHNELLER (1950) gibt diese Zahl mit 66 % an, sie setzt sich zusammen aus 42 % typische Stenosen und 24 % untere Stenosen. Auch Kombinationen zwischen dem Erwachsenen- und dem Neugeborenentyp sind beschrieben worden: REIFENSTEIN (1947) beobachtete ein solches Verhalten der AIS bei 13 seiner Fälle und CALODNY (1950) 5 mal.

GROSSE-BROCKHOFF und Mitarbeiter (1960) fanden die AIS bei 3 000 Fällen von angeborenen Herz- und Gefäßmißbildungen 200 mal = 6,7 %.

DOERR (1954) fand sie in 14 %, was dem angegebenen Werte von M. ABBOTT entspricht.

ROSSI (1954) gibt sie mit 3 - 7 % an, CHAEZ mit 6,5 %, KREMER (1957) mit 9,7 %.

Über das Verhältnis der Häufigkeit von AIS zu anderen Herz- und Gefäßmißbildungen liegen folgende weitere Angaben vor:

BLACKFORD	(1928)	1 : 1550
EVANS	(1933)	1 : 1000
PERLMAN	(1944)	1 : 10000
KREUTZER	(1947)	1 : 2000
KEITH	(1958)	1 : 12000

Nach GROSS (1953) tritt eine AIS im eigentlichen Sinne in 98% aller stenosierenden, kongenitalen Anomalien der Aorta auf. Das männliche Geschlecht überwiegt bei der AIS deutlich:

nach	ABBOTT	(1928)	♂: ♀ = 3 : 1
	REIFENSTEIN	(1947)	♂: ♀ = 5 : 1
	LEWIS	(1933)	♂: ♀ = 8 : 1
	GROSSE-BROCKHOFF	(1960)	♂: ♀ = 4 : 1
	VIERORDT	(1898)	♂: ♀ = 3 : 1
	DERRA	(1956)	♂: ♀ = 3 : 1

Die Prognose der AIS ist abhängig vom Grad der Stenose. Die leichten Formen der Stenosierung sind klinisch unauffällig und gelangen bei der Obduktion nur als Nebenbefund zur Beobachtung. Bei einer stark ausgeprägten Stenose ist die Lebenserwartung gering. Nach REIFENSTEIN, LEVINE und GROSS (1947) liegt das Durchschnittsalter bei 35 Jahren, nach DOERR (1954) bei 17 Jahren. SCHNELLER (1950) gibt es für Männer mit 28 Jahren und für Frauen mit 23 Jahren an. Das höchste Lebensalter gab REYNAUD (1828) in einer Statistik mit 92 Jahren bei einem Manne an.

Die Prognose ist nach REIFENSTEIN (1947), (in Klammern gesetzte Werte nach GROSS, 1950), prozentual ausgedrückt, folgende:

25% (26%) haben ein längeres Leben mit wenig oder keinen Beschwerden. Die durchschnittliche Lebenserwartung liegt bei 47 Jahren.

25% (23%) Tod durch plötzliche Aortenruptur. Durchschnittsalter: 27 Jahre.

25% (22%) starben an aufgepfropfter Endocarditis (hauptsächlich Streptococcus viridans - Embolien) oder Aortitis. Durchschnittsalter: 28 Jahre.

25% (29%) Tod durch Hypertension (Herzinsuffizienz oder Hirnblutung). Durchschnittsalter: 28 Jahre.

Als Todesursache findet sich am häufigsten: Pneumonie, Lungeninfarkt, Apoplexia cerebri und Aortenruptur.
Eine Ruptur des rechten Ventrikels beobachtete A. COOPER (1818), die des rechten Vorhofs MECKEL (1827). Eine Encephalomalacie nach wiederholten Embolien der rechten Arteria carotis und der rechten Arteria fossae Sylvii fand MANNEBERG (1884), eine Aneurysmenruptur der linken Arteria cerebri inferior EPPINGER (1871).

Als teratogenetischer Determinationspunkt der späteren Isthmusstenose muß etwa der 32. Tag nach der Ovulation angenommen werden. Daher ist es nicht weiter verwunderlich, daß Schädigungen, die zu diesem Zeitpunkt den Keimling treffen, auch andere Organe in Mitleidenschaft ziehen, die zu dieser Zeit einen bestimmten Entwicklungsstand erreicht haben. Das Auftreten multipler Mißbildungen ist somit leicht verständlich. Von der Ausdehnung und der damit verbundenen Schwere der Mißbildung, sicherlich aber auch von dem genauen Augenblick der Schädigung, ist die Lebensfähigkeit der Neugeborenen abhängig.
Schon den ersten Bearbeitern dieses Gebietes fiel das Zusammentreffen von multiplen Mißbildungen mit der AIS auf, die hauptsächlich im Bereich des Herzens und der Gefäße gelegen sind. Das ist in erster Linie bei der infantilen Form der Fall. ABBOTT (1928) beobachtete in 50 von insgesamt 82 Fällen, also in 60% der Fälle, eine Kombination von schweren angeborenen Mißbildungen, wie z. B. Kammerseptumdefekt, zweizipfelige Aortenklappe und Transposition der großen Gefäße.
BLACKFORD (1928) beschreibt bei 38 Fällen von AIS vom infantilen Typ in 10 Fällen = 26% schwere Herzfehler; BENKWITZ und HUNTER (1937) in 2 von 26 Fällen = 8%, CALODNY (1950) in 24% der Fälle, BARIÉ (1886) in 37% und REINITZ (1902) in 10%.
So fand CALODNY (1950) bei seinen 21 Beobachtungen:

12 x Kombinationen mit kleinen angeborenen Fehlern:

offenes Foramen ovale	12 x
Ventrikelseptumdefekt	9 x
zweizipfelige Aortenklappe	6 x
Aortenbogenhypoplasie	6 x

5 x Kombinationen mit großen Fehlern:

Reitende Aorta	4 x
Mitralklappenatresie und Hypoplasie des linken Ventrikels	1 x
Fehlende rechte Coronararterie	1 x
Aortenbogenatresie	1 x
Tricuspidalisaplasie und Hypoplasie des rechten Ventrikels	1 x

4 x Keine weiteren Mißbildungen

Linkshypertrophie	9 x
Rechtshypertrophie	8 x
Links- und Rechtshypertrophie	3 x

LORIGA (1887) gibt in 50 von 85 Erkrankungen eine Hypertrophie an. Die Herz- und Gefäßmißbildungen, die mit einer AIS gekoppelt sind, stehen bei weitem im Vordergrund. So wird sehr häufig die zweizipfelige Aortenklappe beobachtet. GROSS (1950) sah sie in 40%, REIFENSTEIN und Mitarbeiter sogar in 42%, ABBOTT in 27%, SCHNELLER in 26%, ich selbst fand sie in meiner Statistik in 13%.

THÉMERIN (1895) beschreibt eine solche neben einer zweilappigen rechten Lunge; CRESPIN (1886) das Fehlen der Trabeculae carneae bei Dextrocardie. OPPOLZER (1848) beobachtete folgende Gefäßanomalie: Die Arteria subclavia dextra entsprang unmittelbar über der Stenose und verlief zwischen der Luftröhre und der Speiseröhre zur rechten Seite (Arteria lusoria). An Gefäßmißbildungen wurden weiterhin beschrieben, die Einmündung des obliterierten D. a. B. in die linke Arteria subclavia von THÉMERIN (1895); ein gemeinsamer Gefäßstamm für die Anonyma und die linke Arteria carotis von MAIGNE.

DUPUYTREN sah eine um das dreifache an Umfang zugenommene Arteria pulmonalis.

BARRET (1834/35) beschreibt eine Kombination mit einer Ektopia cordis, PAMARD (1860) die mit einem Klumpfuß, ECKERT eine Gaumenspalte, BOCHDALEK (1845) eine Hasenscharte und Gaumenspalte, STERNBERG (1909) eine Anencephalie, Meningocele und einen Situs inversus der Bauchhöhle. Weitere Beispiele von Mißbildungen an den einzelnen Organen sind in untenstehender Tabelle aufgeführt.

In der von mir aufgestellten Statistik wurden nur solche Publikationen berücksichtigt, die Kinder aufführen, die nicht älter als 1 Jahr wurden. Die Anzahl der Todesfälle ist in diesem Zeitabschnitt besonders groß. Sie ist durch die Kombination zahlreicher Mißbildungen bedingt.

Besonders erwähnenswert scheint die Häufigkeit der Kombination mit dem Ventrikelseptumdefekt zu sein. ABBOTT fand diese Erscheinung in 6% ihrer Fälle (5 von 79). MAC MAHON und Mitarbeiter (1953) beobachteten sie in 21%, 101 von 488 Fällen. Berücksichtigt man jedoch das Lebensalter (die höchste Todesrate stellen Neugeborene und Säuglinge bis zum 1. Lebensjahr), so findet man eine bedeutend größere Häufigkeit. Nach meiner Statistik, die allerdings eine gewisse Auslese darstellt, weil sie in bezug auf das Lebensalter einer Beschränkung unterliegt, tritt der Kammerseptumdefekt in 58 von 125 Fällen auf, also in 46%. Das gleiche gilt für den offenen Ductus arteriosus Botalli. ABBOTT gibt für diese Komplikation 16% an, SCHNELLER 22%, nach meiner Statistik war er in 58% der Fälle offen. Diese Kombination zweier erheblicher Mißbildungen genügt allein schon, eine so schwere Komplikation für den Kreislauf darzustellen, daß die Lebensaussichten nur noch gering sind.

Zwei eigene Beobachtungen von AIS, die durch weitere Mißbildungen kompliziert waren, sollen anschließend dargestellt werden.

Eigene Beobachtungen.

Fall 1

Sektionsnummer: 262/56
Rudolf-Virchow-Krankenhaus
Totgeburt, weiblich
Alter der Mutter: 27 Jahre

Protokoll

Es handelt sich um die Leiche einer weiblichen Totgeburt. Zeichen der Reife sind vorhanden. Gewicht 3360 g, Länge 40 cm. Keine Mißbildungen im Bereich des Rumpfes und der Extremitäten. Der Kopf ist im ganzen typisch geformt und wohlgestaltet. Am hinteren Pol befindet sich jedoch eine etwa mannsfaustgroße Aussackung. Die Oberfläche der Kopfhaut ist hier unregelmäßig und scheint geschwürig aufgebrochen. Diese Geschwulst ist lediglich an den seitlichen Partien von behaarter Kopfhaut bedeckt, zentral jedoch ist eine rötlich-livide, vascularisierte Hirnhaut zu erkennen. Die Ausstülpung, die im Bereich des Os occipitale unterhalb der Lambdanaht gelegen ist, ist beidseitig symmetrisch.
Ein sagittaler Medianschnitt durch den kindlichen Schädel zeigt, daß es sich dabei um eine Encephalomeningocele handelt, die zwischen den nicht verwachsenen Hinterhauptsschuppen liegt. In der Geschwulst befindet sich ein großer Teil des Gewebes der beiden Großhirnhälften sowie das Kleinhirn. Beide Großhirnhalbkugeln sind am Aufbau des Bruchsackes gleichermaßen beteiligt. Sie stehen durch eine breite, 5 cm messende Kommunikation mit dem übrigen Hirngewebe in Verbindung. Die innere Umkleidung des Hirnbruchsackes wird durch eine verbreiterte, sulzige und in zahlreiche Lamellen aufgesplitterte harte Hirnhaut gebildet.

Brustorgane:

Die Lungen sind ungelappt. Das Herz hat eine discusähnliche Form und liegt in der Mitte des Brustkorbes. Die linke Herzkammer erscheint ge-

genüber der rechten etwas verkleinert, letztere bildet zugleich die Herzspitze. Aorta und Arteria pulmonalis entspringen typisch aus dem Herzen, wobei die Lichtung der Pulmonalarterie jedoch weiter als die der Aorta ascendens erscheint. Die großen Körpervenen münden regelrecht in den rechten, die Lungenvenen in den linken Vorhof. Es besteht eine linksseitige, obere Hohlvene, die mit erweitertem Ostium an der eigentlichen Mündung des Sinus coronarius in die rechte Vorkammer einmündet. Die rechte obere Hohlvene hat ein etwas geringeres Kaliber. Der rechte Vorhof ist sehr muskelkräftig; das Foramen ovale ist schlitzförmig offen und für eine 3 mm starke Sonde durchgängig. Der rechte Vorhof wird durch ein dreiklappiges, 30 mm Umfang messendes Tricuspidalostium gegen die rechte Herzkammer abgetrennt. Die rechte Herzkammer ist außerordentlich muskelkräftig. Breite Muskelbalken ragen pfeilerförmig in das Lumen vor. Im Bereich des Kammerseptums befindet sich in dem hinteren Anteil ein Defekt. Dieser hat einen Durchmesser von ca. 3 mm. Die Wandstärke der rechten Kammer schwankt zwischen 5 und 7 mm. Der Pulmonalabgang hat in Klappenhöhe einen Umfang von 25 mm. Ein ca. 10 mm Umfang messender Ductus arteriosus Botalli mit geriffelter und aufgerauhter Innenwand geht in den 15 mm weiten absteigenden Aortenbogen über. Gegenüber der vergrößerten rechten Herzkammer erscheinen der linke Vorhof und die linke Herzkammer klein. Zwischen linkem Vorhof und linker Herzkammer befindet sich das zweiklappige Mitralostium, dessen Umfang etwa 20 mm mißt. Die Kammerwandmuskulatur links hat eine Wandstärke von durchschnittlich 5 - 7 mm. Über dem hinteren kleinen Kammerseptumdefekt, zwischen linker und rechter Herzkammer, entspringt, mit dem gesamten Ostium noch in der linken Kammer gelegen, die Aorta. Drei kleine Miniaturklappen umgeben das Ostium. Der Umfang beträgt 10 mm. 5 mm oberhalb des Ostiums hat die aufsteigende Aorta eine Weite von 14 mm. Sie setzt sich regelrecht in eine rechte Arteria subclavia und Arteria carotis communis dextra, eine linksseitige Arteria carotis communis und eine linksseitige

Arteria subclavia fort. Distal des Abganges der linken Subclavia verengt sich die Aorta außerordentlich zu einem 8 mm langen, schmalen Rohr, bis sie in den stark erweiterten und direkt in den absteigenden Teil der Aorta übergehenden Ductus arteriosus Botalli mündet.
Eine quere Intimaleiste scheint den Durchgang durch dieses enge Gefäßstück weiter stark zu erschweren. Das Gefäßstück hat einen Umfang von ungefähr 3 mm. Im Bereich der absteigenden Aorta keine Besonderheiten.

Regelrechte Anlage des Rachenringes. Typische Gestalt der Speiseröhre, die an keiner Stelle eine Kommunikation zur Luftröhre hin aufweist. Die Luftröhrenäste und die Luftröhre selbst sind mit einem glasigen Schleim fast vollständig ausgefüllt. Regelrechte Aufzweigungsverhältnisse im Bereich der Bifurkatio tracheae. Speiseröhre und Luftröhre ohne Besonderheiten. Beide Schilddrüsenlappen zeigen die normale Größe. Der Thymus im vorderen Mediastinum ist von normaler Größe. Dabei ist der rechte Lappen größer als der linke, sonst keine Besonderheiten.

Bauchorgane:

Die Lichtungsweite der Bauchaorta erscheint hypoplastisch. Die Niere findet sich als Hufeisenniere quergelagert vor und zeigt deutlich renculäre Lappung. Die Konvexität sieht nach caudal. Der linke Ureter scheint wesentlich weiter als der rechte; desgleichen ist das linke Nierenbecken recht ausgedehnt. Eine Kommunikation beider Nierenbecken besteht nicht. Es sind doppelte Nierenbecken und doppelte Ureteren ausgebildet.
Der Uterus liegt als angedeuteter Uterus bicornis vor. Der Fundus erscheint etwas gehöckert. Zwei typische Ovarien, schlanke Tuben. Die Nebennieren sind groß und ohne Besonderheiten. Die Leber zeigt regelrechte Lageverhältnisse. Typische Lage von Magen, Pankreas und Duodenum. Die Gallenblase befindet sich unter dem rechten Leberlappen; die Grenze zwischen rechtem und linkem Leberlappen wird durch das Ligamentum falsiforme hepatis gebildet. Durchgängige Gallenwege, typische Gestaltung des übrigen Darmtraktes. Typisch große Milz; die Oberfläche ist leicht eingekerbt.

Pathologisch - anatomische Diagnose:

Angeborene kombinierte Mißbildungen:

Gut faustgroße Encephalomeningocele im Bereich des Os occipitale.
Herz- und Gefäßmißbildung:
Fehlende Lappung beider Lungen bei im übrigen typischer Gestalt. 3 mm im Durchmesser haltender, sogenannter hinterer VSD. Hypertrophie der Muskulatur der rechten Herzkammer und des rechten Vorhofes. Hypoplasie der Aorta. Hochgradige Isthmusstenose distal des Abganges der Arteria subclavia sinistra (sogenannte Stenose vom Erwachsenentypus). Durchmesser des Aortenbogens im Stenosebereich 3 mm. Erweiterte Pulmonalarterie; weit offener, 10 mm im Umfang messender Ductus arteriosus Botalli mit direktem Übergang in die Aorta.
(Physiologisch: pulmo - aortaler Shunt).

Hufeisenniere mit doppeltem Nierenbecken. Fetale Renkulierung der Nierenoberfläche. Großes, weites, linkes Nierenbecken mit erweitertem Ureter; relativ enger rechtsseitiger Ureter.

Fall 2

Sektionsnummer: 36/58
Krankenhaus am Mariendorfer Weg
Totgeburt, männlich
Alter der Mutter: 19 Jahre

Protokoll

Es handelt sich um die Leiche eines 33 cm langen und 850 g schweren unreifen männlichen Neugeborenen mit anhängendem, unterbundenem Nabelschnurstumpf. Kopfsteißlänge 28 cm. Die Haut zeigt Lanugobehaarung. Die Nägel erreichen nicht die Kuppen der Endglieder von Fingern und Zehen. Die Hoden sind nicht descendiert. Mißbildungen sind äußerlich nicht erkennbar. Im Bereich der placentaren Amnionfläche sieht man an der lateralen Insertion der Nabelschnur Gefäßverkalkungen. Die materne Fläche der Placenta ist regelrecht.

Innere Besichtigung

Kopfhöhle

Die Weichteile und Knochen des Schädels sind unauffällig. Die große Fontanelle ist 2 x 1,5 cm groß. Die Dura haftet an der Innenfläche des Schädels an. Sie ist an allen Stellen unverletzt. Die weichen Hirnhäute sind unauffällig.
Kein freies Blut im Schädelraum. Die Ventrikel des Gehirnes sind frei. Auf dem Schnitt keine Blutungen oder Verfärbungen. Beginnende Autolyse.

Brusthöhle

Die Brustfellblätter sind dünn und kaum fetthaltig. Der Zwerchfellstand ist rechts im 3., links im 4. ICR gelegen. Nach Abnahme des Brustbeines sinken die Lungen mäßig zurück. Keine Verwachsungen oder Ergüsse im Brustfellraum.

Das Herzgewicht beträgt 19 g. Es liegt in einem glatten und glänzenden Herzbeutel und hat eine zarte Außenhaut. Äußerlich sind keinerlei Mißbildungen erkennbar. Das Foramen ovale ist weit offen. Keine Klappenanomalien. Im Bereich des Kammerseptums befindet sich ein knapp 5 mm weiter Defekt. Die Coronarabgänge aus der Aorta sind regelrecht. Der Ductus arteriosus Botalli ist ebenfalls weit offen. Die Oberfläche der Lungen ist glatt und glänzend. Die Konsistenz ist etwas schwammartig. Auf dem Schnitt finden sich keine Verdichtungen. Die Bronchien sind frei. Die Lungenschlagaderäste sind unauffällig.

Normale Form und Farbe des Thymus. Gewicht: 4 g. Schilddrüse unauffällig. Oberhalb der Bifurkatio tracheae befindet sich eine Verbindung mit dem Ösophagus. (Ösophago-Tracheal-Fistel). Proximal davon endet der Ösophagus in einem Blindsack.

Die Aorta ist dem Alter entsprechend ausgebildet. Im Bereich des Isthmus aortae, gegenüber der Abgangsstelle der etwas erweiterten Arteria subclavia sinistra befindet sich eine Einengung des Lumens auf Stricknadeldicke. Die Länge der Stenose, die durch eine Intimafältelung unterstrichen wird, beträgt 9 mm. Unterhalb der Stenose findet sich eine normal weite Aorta descendens.

Bauchhöhle

Die Lage der Bauchorgane ist regelrecht. Das Bauchfell ist überall glatt und spiegelnd. Kein Erguß im Bauchraum. Der aufsteigende Dickdarmanteil ist beweglich, das Mesocolon descendens regelrecht.
Die Milz wiegt 4 g. Ihre Farbe ist blaurot, die Kapsel ist glatt und glänzend. Die Schnittfläche ist unauffällig.
Im Bereich des Magens und des Darmes sind weder an der Serosa noch an der Mukosa Besonderheiten erkennbar.
Die Bauchspeicheldrüse ist dem Alter entsprechend gebildet. Die Leber wiegt 45 g. Ihre Kapsel ist glatt und zart. Die Farbe ist hellgrau-rot,

die Konsistenz mittelfest, die Schnittfläche ist undeutlich gekennzeichnet.
Das Gallensystem ist zart und samtartig ausgekleidet.
Die Nebennieren sind saft- und blutreich.
Die Nieren wiegen jede 6 g. Die Faserkapsel läßt sich leicht von der blaßgrauroten, gleichmäßig gebuckelten Oberfläche abstreifen. Die Schnittfläche ist entsprechend gebildet.
Die ableitenden Harnwege sind zart.
Beide Hoden liegen im Leistenkanal - .
Rechter Oberschenkel: Die Knorpelknochengrenze ist scharf. Ein Knochenkern in der distalen Femurepiphyse ist nicht ausgebildet.

Pathologisch - anatomische Diagnose:

Unreife männliche Totgeburt ohne Zeichen für Syphilis. Kammerseptumdefekt.
Isthmusstenose der Aorta, sog. Neugeborenentyp, in Höhe der Abgangsstelle der Arteria subclavia sinistra gelegen.
Ösophago - Tracheal - Fistel, Typ III b (nach der Einteilung von VOGT).
Colon ascendens mobile.

Fall Nr.	Autor, Jahr	Geschlecht, Alter	Veneneinmündungsanomalien	Anomalien d. Atrioventrikulärregion: Tricuspidalklappenanomalie	Anomalien d. Atrioventrikulärregion: Mitralklappenanomalie	Arteriel. Stenosen: Fallot	Arteriel. Stenosen: Pulmonalatresie u. Stenose	Arteriel. Stenosen: Zweizipfelige Aortenklappe	Arteriel. Stenosen: Aortenatresie u. Stenose	Taussig-Bing	Eisenmenger	Coronararterienmißbildung	Transposition der gr. Gef.	Scheidewanddefekte: Ventrikelseptumdefekt	Scheidewanddefekte: Lutembacher	Scheidewanddefekte: Offenes Foramen ovale und Vorhofseptumdefekt (Cossio)	Duct. art. Bot. apertus (Geschlossener Duct. Bot.)	Knochenmißbildungen	Hirnmißbildungen	Nierenmißbildungen	Lungenmißbildungen	Fibroelastosis endocardiaca	Aortenhypoplasie	Weitere Mißbildungen oder Anomalien
1	Gibert (1839)	12 T -												x		x	x							
2	Bochdalek (1845)	22 T ♂												x		x	x							Hasenscharte, Wolfsrachen
3	Rees (1846/48)	10 W					x	x									x							
4	Rauchfuß (1860)	22 T ♂															x							
5	de Bary (1864)	9 M ♂																						
6	Peacock (1866)	8 M -														x	x	x						Art. pulm. aus bd. Ventrikeln
7	"	9 T -														x	x	x						

8	Buhl (1880)	11 M -					x x	x x	x			
9	v.Etlinger (1882)	3 M ♀							x			
10	Marchand (1883)	30 T ♀						x x		x		Doppelt.V.cava sup.,V.cava inf. fehlt,statt dessen V.azygos, Cor triloculare biventriculare, partiell. Situs inversus, Milzmißbildung
11	"	Totgeb.♂					x x	x				
12	Epstein (1886)	2 M ♂					x		x			
13	Bennetz (1895)	4 M ♀						x	x			
14	Bonnet (1903)	7 M ♂						x	x			2 Venae cavae superior
15	"	2 1/2 ♂ M						x	x			
16	"	4 M ♂						x	x	- x		
17	"	2 M ♂			x			x				
18	"	2 ♀ M							x			
19	"	14 W ♂							x			
20	"	5 M ♀							x			

Fall Nr.	Autor, Jahr	Geschlecht, Alter	Veneneinmündungsanomalien	Anomalien d. Atrioventrikulärregion: Tricuspidalklappenanomalie / Mitralklappenanomalie	Arteriel. Stenosen: Fallot / Pulmonalatresie u. Stenose / Zweizipfelige Aortenklappe / Aortenatresie u. Stenose	Taussig-Bing / Eisenmenger	Coronararterienmißbildung / Transposition der gr. Gef.	Scheidewanddefekte: Ventrikelseptumdefekt / Lutembacher / Offenes Foramen ovale und Vorhofseptumdefekt (Cossio)	Duct. art. Bot. apertus (Geschlossener Duct. Bot.)	Knochenmißbildungen / Hirnmißbildungen / Nierenmißbildungen / Lungenmißbildungen / Fibroelastosis endocardiaca / Aortenhypoplasie	Weitere Mißbildungen oder Anomalien
21	Bonnet (1903)	1 M ♂								- x	
22	"	11 T ♂							x		
23	"	31 T ♂							x	- x	
24	"	47 T ♀							x	- x	
25	"	6 W ♀						x	x		
26	"	3 T ♀							x	- x	
27	"	10 T ♂							x		
28	Pansch (1905)	5 T ♂							x	x	

29	Sternberg (1909)	Foet ♀							x		x	x x	Cranio-Rachischisis, Anencephalie, Meningocele, Krötenkopf, rudimentäre Entwicklung der Schädelknochen. Hautdefekt in d. Nabelgegd. Situs inversus. Nabelhernie, Inhalt: Leber, 2 Milzen, 1 Nebenmilz, linke Herzkammer rudimentär.
30	Beermann (1915)	Totgeb. ♀						x	x x	x	- - x x x x		Cranioschisis am Hinterhaupt mit Meningocele. Fehlen der HWS, Spina bifida anterior et posterior, doppelter Zentralkanal, Magen-Darmanomalien. Zwerchfellhernien.
31	"	15 ♂ Min.							x		x		
32	Meixner (1922)	1 M ♀									x		
33	"	1 1/2 M ♂			x x				x		x	x	
34	Straßmann (1922)	4 W ♀							x		x		
35	"	2 T ♂							x x		x		

Weitere Mißbildungen oder Anomalien		Anencephalus, offene Kommunikation zwisch Ösophagus und Spina bifida dorsocervicalis, anormale Gefäßabgänge der Aorta.	Interparietale Exencephalo-Meningocele, Nabelschnurbruch mit Prolaps, Mißgestaltung der Leber. Aorta descendens fehlt.
	Knochenmißbildungen		-
	Hirnmißbildungen	x	-
	Nierenmißbildungen	x	x
	Lungenmißbildungen	-	-
	Fibroelastosis endocardiaca	-	x
	Aortenhypoplasie	x	-
	Duct. art. Bot. apertus (Geschlossener Duct. Bot.)		x
Scheidewanddefekte	Ventrikelseptumdefekt	x	x
	Lutembacher		
	Offenes Foramen ovale und Vorhofseptumdefekt (Cossio)	x	
	Coronararterienmißbildung	x	
	Transposition der gr. Gef.	x	
	Taussig-Bing		
	Eisenmenger		
Arteriel. Stenosen	Fallot		
	Pulmonalatresie u. Stenose		
	Zweizipfelige Aortenklappe		
	Aortenatresie u. Stenose		x
Anomalien d. Atrioventriculärregion	Tricuspidalklappenanomalie	x	
	Mitralklappenanomalie	x	
	Veneneinmündungsanomalien		
	Geschlecht, Alter	Foet ♂	Totgeb. ♀
	Autor, Jahr	Gruber (1923)	"
	Fall Nr.	36	37

38	Gruber (1923)	Neugeb. ♂										
39	Schleußling (1925)	9 M ♀					x	x	x	x	- - x	
40	"	Neugeb. ♀			x		x	x	x			Meckel'sches Divertikel
41	Wurm (1927)	3 M ♂		x			x x	x		x		Situs inversus der Ventrikel bei Situs solitus d. Vorhöfe. Re. Subclavia und Carotis communis gehen aus dem Arcus aortae ab.
42	Blackford (1928)	5 T ♀								x	x x	Spina bifida (LWS 1-4), Meningomyelocele, Hydrocephalus internus, Hydromyelie.
43	"	3 T ♂								x		
44	Sala (1929)	6 M ♂						x		x		
45	Evans (1933)	5 W ♀						x	x	x		
46	"	3 M ♂						x				
47	"	5 T ♂						x				Multiple Gefäßanomalien, kongenitale bilaterale Inguinalhernie. Jejunummißbildung.

Fall Nr.	Autor, Jahr	Geschlecht, Alter	Veneneinmündungsanomalien	Anomalien d. Atrioventrikulärregion: Tricuspidalklappenanomalie	Anomalien d. Atrioventrikulärregion: Mitralklappenanomalie	Arteriel. Stenosen: Fallot	Arteriel. Stenosen: Pulmonalatresie u. Stenose	Arteriel. Stenosen: Zweizipfelige Aortenklappe	Arteriel. Stenosen: Aortenatresie u. Stenose	Coronararterienmißbildung Transposition der gr. Gef.	Taussig-Bing	Eisenmenger	Scheidewanddefekte: Ventrikelseptumdefekt	Scheidewanddefekte: Lutembacher	Scheidewanddefekte: Offenes Foramen ovale und Vorhofseptumdefekt (Cossio)	Duct. art. Bot. apertus (Geschlossener Duct. Bot.)	Knochenmißbildungen Hirnmißbildungen Nierenmißbildungen Lungenmißbildungen Fibroelastosis endocardiaca Aortenhypoplasie	Weitere Mißbildungen oder Anomalien
48	Evans (1933)	1 T ♀													x	x - - - x	Art. vertebralis sin. geht vom Aortenbogen ab.
49	"	2 T ♀													x	x	Linke Art. carotis communis geht vom Aortenbogen ab.
50	"	2 W ♀													x	x	
51	"	2 W ♂		x									x		x		Hypoplasie des li. Ventrikels, Ektasie des re. Ventrikels. Art. vertebralis u. Art. carotis communis entspring. aus d. Aorta. Meckel'sch. Div.

52	Schmincke (1939)	2 M ♀					x	x x	x	x		Ostium atrioventriculare commune. Blindverschluß der li. Art. subclavia, abnorme Stellung der großen Herzschlagadern.
53	Schwartz (1942)	3 W -			x x		x	x			x	Atrophie des li. Armes. Mongoloide Idiotie. Fallot'sche Tetralogie
54	Just (1942)	7 Std. ♂			x x			x x	x	x	x	2-klappige Pulmonalarterie. Wolfsrachen, Hasenscharte. Linksherzhypoplasie
55	Buchs (1950)	8 M ♂			x					- - x		
56	"	7 M ♂		x	x							
57	"	3 M ♀										
58	"	9 T ♀						x				
59	Calodny (1950)	22 T ♂			x				x			
60	"	125 T ♂		x x	x				x			Li. AV-Klappe 3-zipfelig, re. 2-zipfelig

Fall Nr.	Autor, Jahr	Geschlecht, Alter	Veneneinmündungsanomalien	Anomalien d. Atrioventricularregion: Tricuspidalklappenanomalie	Anomalien d. Atrioventricularregion: Mitralklappenanomalie	Arteriel. Stenosen: Fallot	Arteriel. Stenosen: Pulmonalatresie u. Stenose	Arteriel. Stenosen: Zweizipfelige Aortenklappe	Arteriel. Stenosen: Aortenatresie u. Stenose	Taussig-Bing	Eisenmenger	Coronararterienmißbildung	Transposition der gr. Gef.	Scheidewanddefekte: Ventrikelseptumdefekt	Scheidewanddefekte: Lutembacher	Scheidewanddefekte: Offenes Foramen ovale und Vorhofseptumdefekt (Cossio)	Duct. art. Bot. apertus (Geschlossener Duct. Bot.)	Knochenmißbildungen, Hirnmißbildungen, Nierenmißbildungen, Lungenmißbildungen, Fibroelastosis endocardiaca, Aortenhypoplasie	Weitere Mißbildungen oder Anomalien
61	Calodny (1950)	6 W ♀																x	
62	"	52 T ♂					x							x			x		
63	"	28 T ♀												x		x	x		
64	"	23 T ♀														x	x		
65	"	49 T ♂														x	x		
66	"	4 T ♂												x			x		
67	"	25 T ♂														x	x		
68	"	10 T ♂							x							x			

69	Calodny (1950)	7 T ♀							x	x x		Hypognathus, Gaumenspalte
70	"	44 T ♀		x	x			x x	x			Hernia diaphragmatica. Hypoplasie des li. Ventrikels
71	"	40 T ♂						x x				
72	"	35 T ♂		x		x	x	x x	x			
73	"	14 T ♂				x	x	x x				
74	"	67 T ♀			x x	x	x	x	x			Li. Art. subclavia geht von der Art. pulm. ab
75	"	6 T ♀						x x				Dextroposition der großen Gefäße
76	"	22 T ♂						x				
77	"	35 T ♂			x			x				
78	"	30 T ♂										Doppelte Stenose und Atresie der Aorta. Hypoplasie der Art. ilicae communes
79	Petrich (1950)	13 T ♂						x	x	- - x		Angeborene Wabenlunge
80	Bahn (1951)	6 W ♂			x			x	x			

Fall Nr.	Autor, Jahr	Geschlecht, Alter	Veneneinmündungsanomalien	Anomalien d. Atrioventrikulärregion: Tricuspidalklappenanomalie	Anomalien d. Atrioventrikulärregion: Mitralklappenanomalie	Arteriel. Stenosen: Fallot	Arteriel. Stenosen: Pulmonalatresie u. Stenose	Arteriel. Stenosen: Zweizipfelige Aortenklappe	Arteriel. Stenosen: Aortenatresie u. Stenose	Taussig-Bing	Eisenmenger	Coronararterienmißbildung	Transposition der gr. Gef.	Scheidewanddefekte: Ventrikelseptumdefekt	Scheidewanddefekte: Lutembacher	Scheidewanddefekte: Offenes Foramen ovale und Vorhofseptumdefekt (Cossio)	Duct. art. Bot. apertus (Geschlossener Duct. Bot.)	Knochenmißbildungen	Hirnmißbildungen	Nierenmißbildungen	Lungenmißbildungen	Fibroelastosis endocardiaca	Aortenhypoplasie	Weitere Mißbildungen oder Anomalien
81	Bahn (1951)	7 W ♀						x								x	x						
82	"	25 W ♂														x	x						
83	Stolze (1952)	Totgeb. ♀								x			x	x		x	x					-	- x	Hydrammion, Nebenlungen, ohne Verbindung zur Hauptlunge, Kommunikation mit dem Magen; Ösophago-Trachealfistel. Paratracheale Cysten, Nebenmilzen.

84	Windorfer (1953)	3 M ♂						x x		x x	Anophthalmie li., Mikrophthalmie re., Lippen-Kiefer-Gaumenspalte bds., Uvula fissa, fehlender Anus, Arhinencephalie li., Fehlen des N. des N. und Tr. opticus, Cor triloculare biventriculare
85	Rossi (1954)	18 T ♂						x x	x		
86	"	4 T ♂						x x	x		
87	"	12 T ♂						x x	x		
88	"	5 M ♀							x	- x	
89	"	2 T ♀		x	x				x		
90	"	6 W ♂							x		Pankreasfibrose, Bronchiektasien
91	"	1 T ♀							x		
92	"	1 T ♀							x		
93	"	3 T ♀							x		Multiple Mißbildungen (nicht näher gekennzeichn.

Fall Nr.	Autor, Jahr	Geschlecht, Alter	Veneneinmündungsanomalien	Anomalien d. Atrioventriculärreg.	Arteriel. Stenosen	Taussig-Bing Eisenmenger	Coronararterienmißbildung Transposition der gr. Gef.	Scheidewanddefekte	Duct. art. Bot. apertus (Geschlossener Duct. Bot.)	Knochenmißbildungen Hirnmißbildungen Nierenmißbildungen Lungenmißbildungen Fibroelastosis endocardiaca Aortenhypoplasie	Multiple Mißbildungen (nicht näher gekennzeichnet)	Weitere Mißbildungen oder Anomalien
94	Rossi (1954)	6 T ♀							x		x	
95	"	3 M ♀						Ventrikelseptumdefekt Lutembacher Offenes Foramen ovale und Vorhofseptumdefekt (Cossio)	x x			
96	"	3 T ♀						Ventrikelseptumdefekt Lutembacher Offenes Foramen ovale und Vorhofseptumdefekt (Cossio)	x x	Aortenhypoplasie	x	
97	"	5 W ♂				Taussig-Bing Eisenmenger	Coronararterienmißbildung Transposition der gr. Gef.	Ventrikelseptumdefekt Lutembacher Offenes Foramen ovale und Vorhofseptumdefekt (Cossio)	x 		x	
98	"	5 M ♀		Tricuspidalklappenanomalie Mitralklappenanomalie		Taussig-Bing Eisenmenger	Coronararterienmißbildung Transposition der gr. Gef.	Ventrikelseptumdefekt Lutembacher Offenes Foramen ovale und Vorhofseptumdefekt (Cossio)	x x		x	
99	"	12 M ♀			Fallot Pulmonalatresie u. Stenose Zweizipfelige Aortenklappe Aortenatresie u. Stenose			Ventrikelseptumdefekt Lutembacher Offenes Foramen ovale und Vorhofseptumdefekt (Cossio)	x 	Fibroelastosis endocardiaca Aortenhypoplasie	x	
100	"	10 W ♂						Ventrikelseptumdefekt Lutembacher Offenes Foramen ovale und Vorhofseptumdefekt (Cossio)	 x			

101	Rossi (1954)	2 M ♀			x				x	x	x	2-klappiges Pulmonalostium, Pankreasfibrose, Bronchiektasien, Händemißbildungen.
102	"	2 M ♀			x					x		
103	"	11 M ♂							x	x		
104	"	8 T ♂		x				x	x			Truncus arteriosus communis vom 3. Typ nach COLLET und EDWARDS. Ventriculus communis
105	"	6 M ♀						x	x	x		Truncus arteriosus communis vom 1. Typ nach COLLET und EDWARDS
106	"	3 M ♂							x	x	x	VSD Typ Roger
107	Stresemann (1955)	3 M ♂							x		x	
108	Heck (1955)	5 M ♀							x	x		
109	"	3 1/2 M ♀			x					x		Situs inversus totalis
110	"	4 ♀ W ♀						x		x		
111	"	10 Std. ♂						x		x		

Fall Nr.	Autor, Jahr	Geschlecht, Alter	Veneneinmündungsanomalien	Anomalien d. Atrioventricularregion: Tricuspidalklappenanomalie	Anomalien d. Atrioventricularregion: Mitralklappenanomalie	Arteriel. Stenosen: Fallot	Arteriel. Stenosen: Pulmonalatresie u. Stenose	Arteriel. Stenosen: Zweizipfelige Aortenklappe	Arteriel. Stenosen: Aortenatresie u. Stenose	Taussig-Bing	Eisenmenger	Coronararterienmißbildung	Transposition der gr. Gef.	Scheidewanddefekte: Ventrikelseptumdefekt	Scheidewanddefekte: Lutembacher	Scheidewanddefekte: Offenes Foramen ovale und Vorhofseptumdefekt (Cossio)	Duct. art. Bot. apertus (Geschlossener Duct. Bot.)	Knochenmißbildungen	Hirnmißbildungen	Nierenmißbildungen	Lungenmißbildungen	Fibroelastosis endocardiaca	Aortenhypoplasie	Weitere Mißbildungen oder Anomalien
112	Heck (1955)	7 W ♂											x			x	x							
113	"	2 T ♀												x		x								Ösophagusatresie
114	"	9 M ♂					x							x										
115	"	3 M ♀					x							x			x							
116	"	16 T ♂																						
117	"	7 M ♀												x		x								
118	"	4 W ♂					x			x	x	x	x	x		x								Meckel'sches Divertikel
119	"	3 M ♂								x	x			x		x								

120	Heck (1955)	6 W ♀						x x				Vagina subsepta
121	Goerttler (1958)	14 T ♀		x	x x			x	x			Hypoplasie des linken Herzens. Multiple Mißbildungen.
122	"	5 T ♂		x			x	x x x	x			Primitive Dextrocardie. Ventriculus communis. Linksherzhypoplasie.
123	"	2 M ♂		x x			x	x x x				Primitive Dextrocardie. Ventriculus communis. Linksherzhypoplasie. Persistenz der linken oberen Hohlvene.
124	Zanner (1959)	Totgeb. ♀						x x	x	x - x x x x		
125	"	Totgeb. ♂						x	x			

Prozentuales Vorkommen der AIS mit anderen Herz- und Gefäßmißbildungen. (Erhebungen am Sektionsgut Totgeborener und im 1. Lebensjahr Verstorbener).

	eigene Erhebungen	Schneller	Abbott
Veneneinmündungsanomalien	0 %		
Mitralklappenanomalien	8 %		
Tricuspidalklappenanomalien	5 %		
Zweizipfelige Aortenklappe	13 %	26 %	27 %
Aortenatresie und -stenose	9 %		
Pulmonalatresie und -stenose	4 %	3 %	
Fallot	1 %		
Eisenmenger	2 %		
Taussig	4 %		
Transposition d. gr. Gefäße	14 %	8 %	
Coronararterienmißbildung	6 %		
Offenes Foramen ovale und Vorhofseptumdefekt (Cossio)	54 %		
Lutembacher	2 %		
Ventrikelseptumdefekt	46 %	12 %	6 %
Duct. art. Bot. apertus	58 %	22 %	16 %
Geschl. Duct. art. Bot.	14 %	48 %	
Aortenhypoplasie	5 %		9 %
Fibroelastosis endocardiaca	5 %		
Lungenmißbildungen	7 %		
Nierenmißbildungen	4 %		
Hirnmißbildungen	5 %		
Knochenmißbildungen	9 %		

männlich	64
weiblich	54
Ohne Geschlechtsangaben	7

Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit wurden die uns heute bekannten anatomischen und patho-physiologischen Daten der AIS zusammengestellt und zwei eigene Beobachtungen von Aortenisthmusstenose in Kombination mit multiplen weiteren Mißbildungen geschildert.

Durch die Aufführung von 125 Fällen von Aortenisthmusstenose (Atresien des Aortenbogens wurden nicht berücksichtigt), deren Träger das 1. Lebensjahr nicht überlebt haben, konnte deutlich gemacht werden, daß das gleichzeitige Vorkommen anderer Mißbildungen sehr wesentlich für die Lebenserwartung ist.

Als häufigste begleitende Herz- und Gefäßmißbildung müssen der Ductus arteriosus Botalli apertus und der Ventrikelseptumdefekt genannt werden.

ABBOTT fand einen offenen Ductus arteriosus Botalli in 16 % und SCHNELLER in 22 % der Fälle; nach meiner Statistik (es wurde nur das 1. Lebensjahr berücksichtigt), wird er sogar in 58 % offen vorgefunden.

Auffallend ist ferner die Häufigkeit des Ventrikelseptumdefektes. ABBOTT konnte diese Erscheinung in 6 % ihrer Fälle, SCHNELLER in 12 % beobachten. Nach meinen Erhebungen liegt der Wert bei 46 %. Es ist dieses ein Zeichen dafür, daß der Ventrikelseptumdefekt in Verbindung mit einer Aortenisthmusstenose ein besonders starkes Belastungsmoment für Herz- und Kreislauf darstellt.

Literaturverzeichnis

ABBOTT, M.E. — Amer. Heart J. 3, 574 (1928)

ASZENSI, A. — Arch. Mal. Coeur 40, 202 (1947)

BAHN, R.C., EDWARDS, J.E. and DU SHANE, W. — Pediatrics 8, 192 (1951)

BAHNSON, H.T. — Surg. Clin. N. Amer. 36, 1313 (1952)

BARIÉ, E. — Rev. de méd. 6, 342 (1886)

BARRET, — Lancet Vol. I, 349 (1834/35)

DE BARY, J. — Virchow Archiv 31, 434 (1864)

BEERMANN, E. — Med. Diss. München 1915

BENKWITZ, K.B. and HUNTER, W.C. — Amer. J. Path 13, 289 (1937)

BENNETZ, E. — Med. Diss. Freiburg i. Br. 1895

BENNINGHOFF, A. — Chirurg 21, 276 (1950)

BLACKFORD, L.M. — Arch. Intern. Med. 41, 702 (1928)

BLALOCK, A. and PARK, E.A. — Ann. Surg. 119, 445 (1944)

BLUMENTHAL, S. and DAVIS, D.B. — Amer. J. Dis. Child. 62, 1224 (1941)

BOCHDALEK, — Prager Vierteljahrsschrift f. d. prakt. Heilkunde 8, Bd. 4, 160 (1845)

BONNET, L.M. — Rev. de méd. 23; 108, 255, 335, 418, 481 (1903)

BREMER, J.L. — Arch. Path. (Am.) 45, 425 (1948)

BROWN, J.W. — Congenital heart disease Second Published 1950 zit. nach Grosse-Brockhoff u. Mitarb.

BRUNNER, F. — Dtsch. med. Wschr. 24, 794 (1898)

BÜCHNER, F., RÜBSAAMEN, H. und SCHELLONG, G. — Naturw. 38, 142 (1951) Naturw. 40, 628 (1953)

BUCHS, S. — Ann. paediatr. 175, 102 (1950)

v. BUHL, — Ztschr. f. Biologie 16, 215 (1880)

BUMKE, O. — Med. Diss. Kiel, 1901

CHAEZ	Zit. nach Zenker
CALODNY, M.M. and CARSON, M.J.	J. of Pediatr. 37, 46 (1950)
CHEVERS, N.	Arch. génér. de med. 4 sér. 9, 350 (1846)
COOPER, A.	Surg. Essays S. 111 (1818)
CRAFOORD, C. and NYLIN, G.	J. Thoracic Surg. 14, 347 (1945)
CRAIGIE, D.	Edinb. Med. and Surg. Jour. 56, 427 (1841)
CRESPIN,	Soc. Anat. 29, 1 (1886)
DERRA, E., BAYER, O. und LOOGEN, F.	Dtsch. med. Wschr. 81, 1 (1956)
DETERLING, R.A.	Proc. Staff Meeting, Mayo Clin. 22, 124 (1947)
DIETRICH, A.	Frankf. Z. Path. 59, 398 (1947/48)
DLAUHY,	in Karl von Rokitanski: Handbuch der pathologischen Anatomie Wien 1842-46 Band II S. 595
DOERR, W.	Erg. Chir. 36, 1 (1950)
DOERR, W.	Dtsch. Med. J. 5, 553 (1954)
DONZELOT, E. und d'ALLAINES, F.	Traité des cardiopathies congénitales Paris 1954
DUPUYTREN	zit. nach VIERORDT
DURAND, M. und METIANU, C.	in Donzelot, E. und d'Allaines, F. Traité des cardiopathies congénitales. Paris 1954
ECKERT,	zit. nach VIERORDT
EDWARDS, J.E.	Congenital malformations of the heart and great vessels in S.E. GOULD: Pathology of the heart. Springfield, 1953
EDWARDS, J.E.	Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 23, 108 (1948)
EDWARDS, J.E., CHRISTENSEN, N.S., CLAGETT, O.T. and MC DONALD, J.R.	Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 23, 324 (1948)
EMERSON	zit. nach Doerr (1954)
EPPINGER,	Prager Vierteljahrsschrift f. d. prakt. Heilkunde, 28, Bd. 4, 42 (1871)

EPSTEIN,	Z. f. Heilkunde 7, 293 (1886)
ERDELYI, J.	Magy. belorv. arch. 2, 5 (1949)
v. ETLINGER, N.	Berlin klin. Wschr. 19, 399 (1882)
EVANS, W.	Quart. J. Med. 2, 1 (1933)
FÖRSTER, A.	Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie Leipzig 1854/55 S. 567
GÄNSSLEN, M., LAMPRECHT, K. und WERNER, M.	Die kongenitalen Mißbildungen des Herzens in Handbuch der Erbbiologie Bd. 4, S. 193 Berlin 1940
GIBERT, M.	Bullet. de la Soc. Anat. 1839 zit. nach PEACOCK (1866)
GOERTTLER, K.	Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens. Stuttgart 1958
GROB, M. und STOCKMANN, M.	Helvet. paediatr. acta 4, 294 (1949)
GROSS, R. E.	Circulation 1, 41 (1950)
GROSS, R. E.	Circulation 7, 757 (1953)
GROSS, R. E. and HUFNAGEL, C. A.	New England J. Med. 233, 287 (1945)
GROSSE-BROCKHOFF, F., LOOGEN, F. und SCHAEDE, A.	Handbuch der Inneren Medizin Bd. IX Teil 3 (1960)
GRUBER, B.	Zbl. f. Herz u. Gef. krht. 15, 261 (1923)
HAMERNYK, J.	Österr. Med. Wschr. 10, 253 (1843)
HAMERNYK, J.	Prager Vierteljahrsschrift f. d. prakt. Heilkunde 20, Bd. 4, 61 (1848)
HAMILTON, W. F. and ABBOTT, M. E.	Amer. Heart J. 3, 381 (1928)
HECK, W.	Die Klinik der kongenitalen Angiocardiopathien im Säuglings- und Kleinkindesalter Stuttgart, 1955
HERXHEIMER, G.	in E. Schwalbe: Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere Bd. 3 (1909)
HOCHSINGER, C.	Wiener Klinik 17, 47 (1891)
HORNUNG, J.	Wien. med. Wschr. 16, 369 (1878)
JONES, S.	Med. Times and Gazette, London S. 488 (1857)

JUST, zit. nach BIZZA
Virchow Archiv 309, 514 (1942)

KEITH, J.D., ROWE, R.D. and VLAD, P. Heart disease in infancy and childhood
New York, 1958

KING, W. London Med. Gazette 26, 22 (1840)

KREMER, K. Verh. dtsch. Ges. Kreisl.-Forsch.
23, 254 (1957)

KRETZ, R. Wiener klin. Wschr. 8, 24 (1895)

KREUTZER, Temas de Cardiologia infantil.
Buenos-Aires 1947

KRIEGK, M. Prager Vierteljahrsschrift f. d. prakt.
Heilkunde 137, Bd. 1, 47 (1878)

LEBERT, H. Virchows Arch. 4, 327 (1852)

LEGRAND, A. Arch. gen. de méd. 8, 528 (1835)

LEWIS, T. Heart 16, 205 (1933)

LORIGA, G. Rev. clin. di Bologna 7, 529 (1887)

LYON-RAUH und STIRLING zit. von M. DURAND und C. METIANU

MAC MAHON, B., MAC KNEOWN, T. and RECORD, R.G. Brit. Heart J. 15, 121 (1953)

MAIGNE, zit. nach VIERORDT

MANNEBERG, I. Med. Diss. Breslau 1884

MARCHAND, F. in F. AHLFELD: Bericht und Arbeiten aus der geburtshülflich-gynäkologischen Klinik zu Gießen 1881 - 1882 Leipzig 1883

MARTENS, G. Virchows Arch. 121, 322 (1890)

MECKEL, A. Arch. f. Anat. und Physiol. 2, 345 (1827)

MEESSEN, H. Verh. d. dt. Ges. f. Kreislauff. 23, 188 (1957)

MEIXNER, K. Beitr. z. gerichtl. Med. 5, 72 (1922)

MORGAGNI, G.B. De sedibus et causis morborum per anatomen indagatis Liber II, De morbis thoracis. Epist. anat. medica XVIII, art. 6 (1761)

MURPHY, M.A. Med. Times (N.Y.) 77, 319 (1949)

NEUHAUSER, E. B. D.	Amer. J. Roentgenol. 56, 1 (1946)
NIEDNER, F.	Thoraxchirurgie 5, 213 (1957)
OPPOLZER,	Prager Vierteljahrsschrift f. d. prakt. Heilkunde 19, Bd. 3, 69 (1848)
OWINGS, J. C. and HEWITT, J. F.	Ann. Surg. 115, 596 (1942)
PAMARD	Bull. Soc. Anat. de Paris 5, 110 (1860)
PANSCH, K.	Med. Diss. Gießen 1905
PARIS, M.	J. de Chirurg. de Desault, 2, 107 (1791)
PEACOCK, Th. B.	On Malformation of the heart London 1866
PERLMAN, L.	Amer. Heart J. 28, 24 (1944)
PETRICH, H.	Z. Geburtsh. 132, 211 (1950)
QUINCKE	in Ziemssens Handb. d. spez. Path. u. Ther. Bd. VI, S. 451 1879 2. Aufl.
QUINQUAND	Bull. Soc. anat. de Paris 43, 209 (1868)
RAUCHFUSS, C.	Virchow Archiv 18, 544 (1860)
REES, G. A.	Path. Trans. S. 203 (1845/48)
REIFENSTEIN, G. H., LEVINE, S. A. and GROSS, R. E.	Amer. Heart J. 33, 146 (1947)
REINITZ, O.	Med. Diss. Kiel 1902
REYNAUD, A.	Jour. hebdom. de méd. 1, 161 (1828)
v. ROKITANSKY, C.	Die Defekte der Scheidewände des Herzens Wien 1875
ROSSI, E.	Herzkrankheiten im Säuglingsalter Stuttgart, 1954
SALA, A. M. and NACHAMIE, I.	Arch. of Intern. Med. 43, 420 (1929)
SCHEELE,	Berl. klin. Wschr. 3, 32 (1870)
SCHELLONG, G.	Beitr. path. Anat. 14, 212 (1954)
SCHICHHOLD, P.	Münch. Med. Wschr. 24, 1279 (1897)
SCHLEUSSLING, H.	Virchow Archiv 254, 579 (1925)
SCHMINCKE, A. und DOERR, W.	Beitr. path. Anat. 103, 416 (1939)
SCHNELLER, R.	Med. Diss. Heidelberg 1950

SCHWARTZ, S.P. and GREENE, D.	Amer. Heart J. 23, 99 (1942)
SKODA	Woch. d. Zeitschr. d. K. K. Ges. d. Aerzte Wien 1, 720 (1855)
STERNBERG, C.	Verh. d. Deutsch. Path. Ges. 13, 199 (1909)
STOLZE, E.	Zbl. f. allgem. Path. 88, 417 (1952)
STRASSMANN, G.	Beitr. z. gerichtl. Med. 5, 91 (1922)
STRESEMANN	Arch. f. Kreislaufforsch. 23, 77 (1955)
TAUSSIG, H. B.	Congenital Malformations of the Heart New York 1947
THÉMERIN, E.	Etudes sur les affections congénitales du coeur Paris 1895
VIERORDT, H.	Die angeborenen Herzkrankheiten in Nothnagels Spez. Path. u. Therapie Bd. 15/2 Wien 1898
WEITZ, W.	Die Vererbung innerer Krankheiten in BAUR-FISCHER-LENZ, Menschliche Erblehre und Rassenhygiene, Bd. I, München und Berlin 1940
WERNICKE, R.	Med. Diss. Berlin 1875
WHITE, P. D.	Heart Disease New York 1949
WHITE, P. D. and JONES T. D.	Amer. Heart J. 3, 302 (1928)
WINDORFER, A.	Med. Klin. 48, 293 (1953)
WRANY, A.	Oesterr. Jahrb. f. Pädiatr. 1, 105 (1870)
WURM, H.	Virchow Archiv 263, 123 (1927)
ZENKER, R.	Med. Klinik 53, 531 (1958)
ZIMMERMANN, H.	Verh. dtsch. Ges. Path. 37, 357 (1954)

LEBENSLAUF

Am 18. März 1930 wurde ich, Gerhard Zanner, als Sohn des Maschinentechnikers Alfred Zanner und seiner Ehefrau Walli in Berlin geboren. Nach meiner Schulzeit in Berlin erwarb ich im Sommer 1951 das Reifezeugnis. Mit Beginn des Wintersemesters 1951/52 wurde ich an der Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin immatrikuliert. Nach 5 Semestern bestand ich vor dem dortigen Prüfungsausschuß das Physikum und nach weiteren 6 Semestern die ärztliche Prüfung am 20. August 1957. Mit Wirkung vom 31. Dezember 1959 erhielt ich, nach Beendigung der Medizinalassistentenzeit, die Bestallung als Arzt.

Photodruck der Photo Copie GmbH.